

**DIE STELLUNG ANGEBORENER VERSCHLÜSSE
DES ENDDARMES IM FORMENKREIS
SIRENOIDER MISSBILDUNGEN**

von

Joachim Werner Steinbart
aus Vandsburg/Westpr.

1965

1965 # 165

Digitized by the Internet Archive
in 2026



Aus der Kinderklinik der Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Prof. Dr. A. Windorfer

DIE STELLUNG ANGEBORENER VERSCHLÜSSE DES ENDDARMES
IM FORMENKREIS SIRENOIDER MISSBILDUNGEN

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich - Alexander - Universität
Erlangen - Nürnberg

vorgelegt von
Joachim Werner Steinbart
aus Vandsburg/Westpr.

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen
Fakultät der Universität Erlangen-Nürnberg

Dekan: Prof. Dr. Dr. G. Steinhardt
Referent: Prof. Dr. O. Hövels
Korreferent: Prof. Dr. A. Windorfer
Tag der mündlichen Prüfung: 3.11.1965

I n h a l t

	Seite
Sirenenbegriff und Problemstellung	1

I. T e i l

Zwei Beobachtungen von angeborenen Defekten des caudalen Achsenskeletts	3
1. Beobachtung	3
2. Beobachtung	6
Diskussion beider Beobachtungen	8

II. T e i l

Zur Frage der Mitbeteiligung der caudalen Körper- region bei Atresien und Stenosen des Enddarms	11
Methodik und Beobachtungen	13
Ergebnisse	
Zusammenfassung der Ergebnisse	28
Diskussion	31
Zusammenfassung	37
Literatur	

Es ist mir eine angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. A. Windorfer für die Möglichkeit zu danken, an der Kinderklinik der Universität Erlangen - Nürnberg diese Untersuchungen durchführen zu dürfen.

Herrn Prof. Dr. G. Hegemann, Direktor der Chirurgischen Universitätsklinik, und Herrn Prof. Dr. E. Müller, Leiter des Pathologisch-anatomischen Instituts der Universität, bin ich für ihre freundliche Unterstützung ebenfalls zu Dank verpflichtet.

Besonderen Dank schulde ich Herrn Prof. Dr. O. Hövels für die Überlassung dieses Themas und für die vielen Ratschläge, mit denen er mir bei der Durchführung meiner Arbeit in liebenswürdiger Weise geholfen hat.

Von jeher waren eigentümliche Fehlbildungen des hinteren Körperendes beim Menschen bekannt, welche durch das Bestehen einer einzigen, unpaaren, mittelständigen unteren Extremität gekennzeichnet sind. In Anlehnung an die bekannten Najadengestalten mariner Sirenen der Fabeln und Mythen zog man zu Beginn des 19. Jahrhunderts den Sirenenbegriff zur Bezeichnung solcher symmetrischer Früchte heran (GRUBER 1955). Seit Mitte des 18. Jahrhunderts wurden durch zahlreiche kasuistische Beschreibungen die anatomischen Verhältnisse der Sirenen- und sirenenähnlichen Mißbildungen weitgehend geklärt. Fragen der Entstehungsweise dieser Fehlbildungen waren aber noch lange Zeit unbeantwortet geblieben.

Zur Kenntnis der formalen Genese dieser Mißbildungen trugen vor allem FELLER und STERNBERG (1929, 1930, 1931, 1938) bei. Sie konnten zeigen, daß es sich hier um eine teratologische Reihe mit mannigfachen Übergängen angefangen von Kümmerformen eines oder beider Beine bis hin zur völligen Verschmelzung der unteren Gliedmaßen handelte. Gemeinsam haben die verschiedensten Formen dieser Gruppe von Sirenen und sirenoiden Mißbildungen einen medianen, bilateral-symmetrischen Defekt des hinteren Rumpfes. Entscheidend für die unterschiedlichen Manifestationen dieses Mißbildungstypus sind allein Unterschiede hinsichtlich seiner Form, Größe und Lokalisation. Ein solcher bilateral-symmetrischer, medianer Defekt des hinteren Körperendes kann bei den reinen Sirenenbildungen dorsal und ventral gelegene Organanlagen in Mitleidenschaft ziehen, oder er kann bei den Anchipoden (FELLER und STERNBERG 1931) ausschließlich dorsal lokalisierte Organe betreffen. Schließlich kann sich dieser Defekt bei den ventralen Schizosomen aber auch nur auf ventrale Organanlagen erstrecken.

Die praktische Bedeutung des Formenkreises dieser Mißbildungen liegt, wie TÖNDURY (1944 a) hervorhob, bei den Anchipoden, der Gruppe mit den vorwiegend dorsalen Organdefekten. Es sind dies vor allem solche Patienten, welche neben Veränderungen der unteren Wirbelsäulenabschnitte

eine Atresia ani et recti aufweisen. TÖNDURY (1944 a) hebt deswegen hervor, daß es wichtig ist, Fehlbildungen mit Atresia ani genau auf das Verhalten der Wirbelsäule zu untersuchen. Die gleiche Beachtung verdienen für die systematische Einordnung von Enddarmverschlüssen aber auch Mißbildungen, bei denen der Defekt nicht die Achsenorgane sondern gleichzeitig die Differenzierung der Kloake oder die Ausbildung von Nieren und Ureteren betrifft.

Mit der Beschreibung der Beobachtungen von zwei Kindern, die verschiedene für Anchipoden charakteristische Mißbildungen aufwiesen, soll die Bedeutung dieser Fehlbildungen in der klinischen Teratologie und die Möglichkeit ihrer genauen Einordnung in den größeren Formenkreis der Sirenenmißbildungen gezeigt werden. Es soll ferner untersucht werden, in welchem Umfang der Hinweis TÖNDURYs (1944 a) zutrifft, daß Fälle von Analatresien zur Gruppe anchipodaler Mißbildungen gehören können; d.h. es wird die Frage nach gleichzeitigen Veränderungen im Bereich der caudalen Körperregion gestellt. Dazu wurden Krankenberichte von 40 Kindern gesammelt, bei denen Enddarmmißbildungen allein oder zusammen mit anderen Fehlbildungen bestanden.

I. T E I L

ZWEI BEOBACHTUNGEN VON ANGEBORENEEN DEFECTEN
DES CAUDALEN ACHSENSKELETTS1. B e o b a c h t u n g

(UKE 1537/59, M. E.)

Vorgeschichte

In der Familienanamnese fand sich nur ein kleiner Hinweis auf Mißbildungen. Die Eltern des Kindes waren gesund. Die Mutter war eine 36jährige Drittgebärende, deren 1. Kind im Alter von 2 Tagen gestorben war. Eine Stelle am Rücken sei "nicht zugewachsen" gewesen. Die um 4 Jahre ältere Schwester des Patienten war gesund. Nach komplikationslosem Verlauf dieser 3. Schwangerschaft erfolgte rechtzeitige Spontanentbindung aus Beckenendlage.

Eigenanamnese: Das Geburtsgewicht des Knaben betrug 3500 Gramm. Er war ein schwächliches Kind, das sich bisher nur sehr langsam entwickelte. Erst mit 10 Monaten bekam der Knabe die ersten Zähne. Es wurden noch keine Kinderkrankheiten durchgemacht.

Jetzige Erkrankung: Von Geburt an bestand eine Bewegungsunfähigkeit beider Beine, ferner eine Klumpfußbildung rechts. Das Steißbein war nicht ausgebildet. Auch war das Kind inkontinent. Seine geistige Entwicklung war altersentsprechend. Seit einem Jahr befand sich der Knabe in ambulanter orthopädischer Behandlung.

Klinische Beschreibung

Aus den Aufnahmebefunden des jetzt 5jährigen Knaben, der seit dem 3. Lebensjahr wiederholt in der Klinik aufgenommen wurde:

Im Alter von 2 Jahren entsprach die körperliche Entwicklung des Knaben hinsichtlich der Größe (68 cm) der eines 7 Monate alten, in bezug auf das Gewicht (10,9 kg) der eines 1 1/2 jährigen Kindes.

Skelettsystem: Es fand sich ein leicht glockenförmiger Thorax mit Harrisonscher Furche. Auffallend war das Fehlen des unteren Abschnittes der Lendenwirbelsäule mit Gibbusbildung des untersten Wirbels, L 2. Die unteren Extremitäten waren in ihren Proportionen zu kurz. Es bestand ein Klumpfuß rechts und ein Spitzfuß links. Die Beine wurden gestreckt gehalten und zeigten deutliche Inaktivitätsatrophie. In beiden Kniegelenken war die passive Beugung bis 20 Grad möglich und dann knöchern gehemmt. Im Hüftgelenk konnte über 90 Grad hinaus gebeugt werden, während die Abduktion ebenso wie die Innen- und Außenrotation eingeschränkt war. Die Haut der Beine war kälter als die der Arme und livide verfärbt.

Neurologischer Befund: An den unteren Extremitäten waren keine Reflexe auslösbar. Pyramidenzeichen ließen sich nicht nachweisen. Die Sensibilität konnte nicht sicher geprüft werden, schien aber höchstens schwach ausgeprägt zu sein. Die Prüfung der Hirnnerven und der Reflexe der oberen Extremitäten verlief normal.

Es konnte ferner festgestellt werden, daß beide Hoden noch nicht descendiert waren, und daß eine Inkontinentia alvi et urinae bestand.

Das Kind war geistig und psychisch altersentsprechend entwickelt. Es nahm Anteil an seiner Umgebung.

Röntgenbefunde

Wirbelsäule: Die Brustwirbelsäule war normal. Von der Lendenwirbelsäule waren nur die ersten beiden Wirbel voll angelegt. Der 3. Lendenwirbel war klein und strukturlos. Von da ab fehlten die übrigen Wirbel sowie Kreuzbein und Steißwirbel.

Becken: Die Beckenschaufeln lagen nahe bei einander. die Symphyse lag sehr tief. Der ventrale Teil der Schambein- und Sitzbeinäste war nicht sicher zu erkennen. Die Gelenkpfannen für die Oberschenkel waren beiderseits nach oben und vorn gerückt, wodurch beide Oberschenkelknochen im Sinne einer Hüftluxation relativ hoch standen. Rechts bestand eine ausgeprägte Steilstellung des Oberschenkelhalses. Der linke Schenkelhals war kurz, breit und deformiert.

Beine: Außer einer starken Verbreiterung beider Fibulae und der linken Tibia fanden sich keine Deformierungen der epiphysennahen Teile. Sämtliche Röhrenknochen zeigten bandförmige Kalklinien an den Epiphysenlinien.

Füße: Die Mittel- und Endphalangen der 2. bis 5. Zehe waren beiderseits nur rudimentär angelegt. An den Klein-

zehen fehlten sie überhaupt. Die Entwicklung der Fußwurzelknochen, von denen nur Calcaneus, Talus, Os cuboideum und naviculare angelegt waren, war stark verzögert und entsprach der eines 1jährigen Kindes.

Hände: Auch im Alter von 4 1/2 Jahren war noch eine Verzögerung in der Entwicklung der Handwurzelknochen um mindestens 1 Jahr festzustellen. An den Knochen selbst zeigten sich keine pathologischen Veränderungen.

Im i.v. Pyelogramm stellten sich die Nierenbecken und Nierenkelche zart und in ihrer Form unverändert dar. Allerdings waren beide Nierenbecken und Ureteren deutlich nach medial zur Wirbelsäule hin verlagert.

Durch einen Kontrasteinlauf konnten die vollkommen normale Lage der einzelnen Darmabschnitte und eine ungehinderte Füllung des Dickdarms nachgewiesen werden.

Zusammenfassung der Befunde:

Bei dem Jungen bestand neben der Aplasie des kaudalen Achsenskeletts vom 3. Lendenwirbel an eine dadurch bedingte mediane Näherung beider Beckenschaufeln mit doppelseitiger Hüftgelenksluxation. Die schlaff gelähmten Beine waren erheblich zu kurz und hypoplastisch. Bei der beiderseitigen Aplasie der Patellae fiel eine Kontraktur beider Kniegelenke auf. Außerdem hatte das Kind rechts einen Klumpfuß und links einen Spitzfuß mit rudimentärer Ausbildung von Mittel- und Endphalangen der Zehen. Die Entwicklung von Hand- und Fußwurzelknochen war retardiert. Im i.v. Pyelogramm waren beiderseits die Nieren mit normal ausgebildetem Kelchsystem auffallend nach medial zur Wirbelsäule zu verlagert.

Ein bald nach der Geburt verstorbene Geschwisterkind hatte, soweit sich dies anamnestisch klären läßt, eine Meningomyelocele.

2. Beobachtung

(UKE P42/58, B. R.)

Vorgeschichte

Die Familienanamnese nannte keine Personen mit Mißbildungen. Die Mutter, eine 28jährige gesunde Frau, gab an, während dieser ihrer ersten Schwangerschaft keine Medikamente außer Novalgin und Traubenzuckerinjektionen bekommen zu haben. Im Laufe der normalen Gravidität waren keine Krankheiten aufgetreten. Die Entbindung war 1 Woche nach dem errechneten Termin medikamentös eingeleitet worden. Der Geburtsverlauf war normal gewesen.

Aus der Eigenanamnese war zu erfahren, daß das Kind, ein Mädchen mit einem Geburtsgewicht von 2800 g und einer Länge von 45 cm, nicht gleich geschrieen hatte. Neben Trinkschwäche bestand häufiges Erbrechen. Das Mädchen entwickelte sich nur langsam, war schwächlich und schrie nie so laut wie andere Kinder.

Jetzige Erkrankungen: Mit fast 2 Jahren konnte das Kind noch gar nichts sprechen. Auch war es noch nicht fähig zu sitzen. Wegen einer Rückgratverkrümmung befand sich das Kind seit dem Alter von 1 1/4 Jahren in orthopädischer Behandlung. Zur Zeit der Aufnahme bestand kein Erbrechen. Krämpfe waren nie beobachtet worden.

Klinische Beschreibung

Aus den Aufnahmebefunden werden nur die besonders wichtigen Beobachtungen wiedergegeben:

In der körperlichen Entwicklung entsprach das 1 Jahr 10 Monate alte Mädchen mit seiner Körpergröße von 80 cm einem 1 1/2 jährigen, mit 8,8 kg gewichtsmäßig einem 11 Monate alten Kinde.

Skelettsystem: Der Kopfumfang erwies sich mit 49,5 cm als über die Norm vergrößert. Am Schädel wurden keine Lücken getastet. Der Thorax war leidlich normal geformt.

Abdomen und Becken waren verhältnismäßig zu schmal. Es bestand außerdem ein kleiner Nabelbruch.

Die Beine und insbesondere die Füße waren grazil und relativ zu klein. Die Extremitäten konnten zwar in allen Gelenken aktiv bewegt werden, wurden aber meist ruhig gehalten. In beiden Hüftgelenken waren Abduktion, Außenrotation und Hyperextension eingeschränkt.

Am Genitale fiel auf, daß der Introitus Vaginae durch einen am Hymen medial ansetzenden Strang zweigeteilt war. Bei der Sondierung ließ sich das Vorliegen einer Vagina duplex nicht nachweisen. Die Harnröhrenöffnung war ebenso wie Klitoris, große und kleine Labien regelrecht ausgebildet.

Die neurologische Untersuchung zeigte sehr lebhafte Patellarsehnen- und Achillessehnenreflexe beiderseits. Die reflexogenen Zonen waren verbreitert. Der Babinski-Reflex war auf beiden Seiten positiv. Die Muskulatur war hypoton. Der Kopf konnte weder angehoben noch gehalten werden, sondern wurde lediglich balanciert. Eine Steigerung der Armreflexe sowie meningitische Zeichen waren nicht nachzuweisen.

Das Interesse des Kindes für seine Umgebung war nicht sehr groß, wenn es auch durch Blicke und Lächeln zu reagieren schien.

Röntgen- und Laboratoriumsbefunde

Auf der seitlichen Schädelaufnahme war eine sehr steile Schädelbasis mit sehr flacher Sella zu sehen. Der im Umfang vergrößerte Schädel wies keine vermehrten Impressionen auf. Die Schädelnähte klappten dem Alter entsprechend nicht ungewöhnlich.

Die Wirbelsäule zeigte im Lendenbereich eine Skoliose nach links, im Thoraxabschnitt nach rechts. Der 5. Lendenwirbel war sacralisiert und hatte einen gespaltenen Wirbelbogen.

Bei osteoporotischer Knochenstruktur waren Becken und die Knochen der unteren Extremitäten ausgesprochen klein ausgebildet.

Durch eine Magen-Darm-Passage ließen sich Fehlbildungen im Bereich des Magens und Darmtraktes ausschließen.

Von einer Luftfüllung der Ventrikel wurde abgesehen, da keinerlei Anzeichen für ein mechanisches Hindernis der Liquorpassage vorlagen. Ein durch Megaphengabe induziertes Ermüdungs-EKG deutete auf das Vorhandensein eines symptomatisch bedingten Krampfleidens hin. Es fanden sich linksseitig betonte Krampfentladungen vom Typus der spikes and waves (2 - 3/sec).

Die serologischen Untersuchungen auf Toxoplasmose, durchgeführt mit dem Serofarbstest nach SABIN - FELDMAN und mit der Komplementbindungsreaktion sowie die WaR brachten ein negatives Ergebnis.

Zusammenfassung der Befunde:

Es handelte sich um ein statisch und geistig unterentwickeltes Mädchen im Alter von 1 Jahr und 10 Monaten mit einem Cerebralschaden. Die statische Unterentwicklung beruhte neben der Hypoplasie des Beckens und der unteren Extremitäten auf einer extremen Hypotonie der gesamten Skelettmuskulatur bei pathologisch gesteigerten Reflexen. Der bisherige Verlauf und die Reflexsteigerung sprachen für ein Krankheitsbild des atonisch-astatischen Symptomenkomplexes (FOERSTER) und gegen das Vorliegen einer progressiven spinalen Muskelatrophie (WERDNIG-HOFFMANN). Als ursächlich für die neurologischen Störungen erwies sich ein angeborener Cerebralschaden mit einem als Imbezillität zu bezeichnenden Intelligenzdefekt, dessen Genese allerdings ungeklärt blieb. Mit Wahrscheinlichkeit hatte das Kind einen Hydrocephalus.

Ein Nabelbruch und ein partieller Verschluss der Vagina fand sich als Nebenfund. Wichtig waren Skelettveränderungen in Form von Wirbelsäulenskoliose, sacralisiertem und gespaltenem Lendenwirbel.

Diskussion beider Beobachtungen

Die beiden beschriebenen Beobachtungen sind in Tabelle I mit den wesentlichen Befunden nochmals übersichtlich zusammengefaßt. Auf diese bezieht sich die folgende Diskussion über Zusammenhänge zwischen der bei beiden Kindern beobachteten Hypoplasie des hinteren Körperendes und dem Formenkreis der Anchiopodie.

Bei der ersten Beobachtung finden sich besonders charakteristische Veränderungen. Hypoplasie des 3., Aplasie des 4. und 5. Lendenwirbels sowie Fehlen von Kreuz- und Steißbein sind typische Abweichungen im Achsenskelett bei sirenoiden Mißbildungen. Ferner sind die Darmbeinschaukeln einander genähert, die Scham- und Sitzbein-

äste hypoplastisch. Dazu kommt noch eine doppelseitige Hüftgelenksluxation. Zu diesen Fehlbildungen der unteren Wirbelsäule und des Beckengürtels müssen auch die der unteren Extremitäten hinzugerechnet werden: Hypoplasie beider unteren Gliedmaßen, Agenesie der Patellae, Klump- und Spitzfußbildung.

Auch die weiteren Befunde wie Stuhl- und Harninkontinenz, ob sie nun auf einer Innervationsstörung der Sphinctermuskulatur oder auf einer Anlageschwäche der Muskulatur selbst beruht, sowie anomal nach medial verlagerte Nieren beiderseits, ferner fehlender Descensus der Testes sind als Nebebefund bei Anchipoden nicht selten. Somit ist die Zuordnung dieses Falles zur Gruppe der Anchipoden, d.h. zu Mißbildungsformen, bei denen nur die dorsal gelegenen Organe des hinteren Körperendes geschädigt sind, gerechtfertigt. Typischerweise sind die unteren Extremitäten einander nur genähert, nicht aber wie bei reinen Sirenenbildungen verschmolzen.

Ähnlich verhält es sich bei unserer zweiten Beobachtung, wenngleich die Veränderungen am caudalen Achsen skelett nicht so mannigfaltig und schwer wie im ersten Fall auftreten. Immerhin finden wir hier eine Skoliose der Brust- und Lendenwirbelsäule. Ferner ist der 5. Lendenwirbel gespalten und sacralisiert. Das Becken und die unteren Extremitäten sind insgesamt hypoplastisch. Wenn sich klinisch auch keine Hinweise für Mißbildungen des Enddarms oder der Nieren boten, zeigte sich doch eine Differenzierungsstörung im Bereich des Sinus urogenitalis in Form einer teilweisen Vaginalatresie.

Weiterhin liegt hier ein Cerebralschaden bei Hydrocephalus vor, ein Befund, der nicht aus dem Rahmen der bei Mißbildungen des caudalen Körperendes häufig gefundenen Kombinationsfehlbildungen fällt. Auf die formalgenetischen Beziehungen zwischen cerebralen Entwicklungsstörungen und Wirbelsäulenmißbildungen hat FRITZSCHE hingewiesen.

In beiden Fällen handelt es sich also um unterschiedlich ausgeprägte Defektbildungen des gleichen Typus.

Tabelle I : Zusammenfassung der Beobachtungen 1 und 2

Fall	Wirbelsäule	Becken	Extremitäten	Rectum	Nieren	Genitale	Zusatz- befunde
1	normal bis L2, L3 hypo- plastisch, Aplasie von L4 und L5, von Kreuz- u. Steißbein	Darmbein- schaufeln Genähert, hypoplast. Scham- und Sitzbeinäste, Luxatio coxae beiderseits	Hypoplasie d. unteren Extr. bds., Fehlen der Patellae rudimentäre Mittel- und Endphalangen der Zehen bds. Klump- und Spitzfuß	Stuhl- inkon- tinenz	Beider- seits Nie- renverla- gerung nach me- dial	Testes nicht descen- diert, Harnin- konti- nenz	allgemein vergrößerte körperli- che Ent- wicklung
	2	Skoliose d. BWS u. LWS, L5 sacrali- siert und gespalten	Hypoplasie des Beckens	Hypoplasie der gesamten unteren Extre- mität bds.	Klinisch keine Anzeichen für Fehlbildungen	partielle Vaginal- atresie	Cerebral- schaden mit Hydro- cephalus, Nabelbruch

II. T E I L

ZUR FRAGE DER MITBETEILIGUNG DER CAUDALEN
KÖRPERREGION BEI ATRESIEN UND STENOSEN DES ENDDARMS

Zusammenhänge zwischen Verschlußbildungen des Enddarmes und Mißbildungen des caudalen Körperabschnitts können durch eine schematische Darstellung deutlich werden. Gleichzeitig läßt sich anhand dieses Schemas das Prinzip der Entstehung von Sirenen- und Sirenoidenmißbildungen demonstrieren und die wichtigsten Manifestationen aus diesem Formenkreis erörtern.

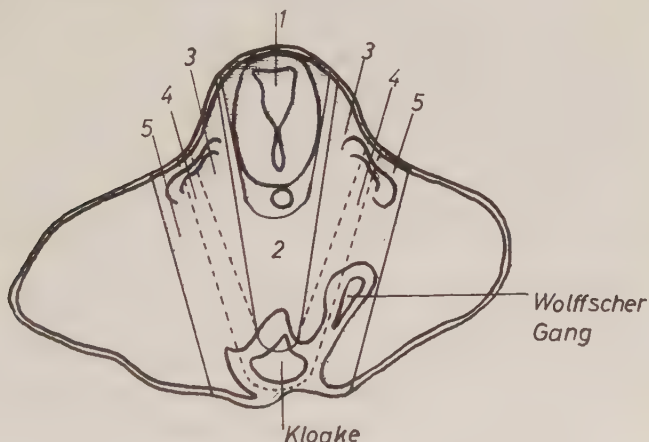


Abb. 1. Schematische Darstellung der keilförmigen Defekte des hinteren Körperendes, eingetragen im Querschnitt durch das hintere Ende eines menschlichen Embryo von ca. 6 mm Länge. 1 rein dorsaler Defekt, 2-4 dorso-ventrale Defekte von verschiedener Ausdehnung bei Anchipoden, 5 keilförmiger Defekt bei Sirenen (nach TÖNDURY 1944 b).

Die Abbildung 1 zeigt einen Querschnitt des hinteren Endes eines menschlichen Embryo von etwa 6 mm Länge. Eingezeichnet sind fünf verschiedene Möglichkeiten keilförmiger Defekte. All diesen Defekten ist ihre streng mediane Lokalisation und die gleichmäßige Ausdehnung nach

beiden Seiten hin gemeinsam. Dagegen unterscheiden sie sich erheblich im Grad der dorso-ventralen und lateralen Ausdehnung. Im Fall 1 handelt es sich um eine Störung, die nur dorsal lokalisierte Organe wie Wirbelsäule und Rückenmark betrifft. Den daraus entstehenden dorsalen Spaltbildungen im Lumbosacralgebiet sind alle Formen offener und geschlossener Spina bifida, caudale Wirbelsäulendefekte und Myelocystocelen zuzurechnen (STÜNZI-ZÜST).

Analog zu den rein dorsalen Defekten treten auch rein ventrale auf, die nicht in der Abbildung eingezeichnet sind. Hierher gehören alle caudal lokalisierten ventralen Spaltbildungen, angefangen vom einfachen Nabelbruch bis hin zur Eventration aller Bauchorgane, von der Epispadie bis zum schwersten Grad von Blasen-, Genital-, Darm- und Beckenspalte (GRUBER 1937, STÜNZI-ZÜST).

Zwischen diesen beiden Extremen keilförmiger Defekte liegen die Mißbildungen der Sirenen und Anchipoden. Bei den echten Sirenen (Nr.5 der Abb.1) handelt es sich immer um einen bilateral ziemlich weitgreifenden Defekt des hinteren Körperendes, der die Anlage der unteren Extremitäten einbezieht, sodaß ihre getrennten Anlagen zu einem Blastem verschmelzen (WERTHEMANN 1952). Das bedeutet, daß nur eine einzige mittelständige untere Extremität gebildet wird. Da dieses große Störungsfeld in dorso - ventraler Ausdehnung alle median gelegenen Organe erfassen kann, treten zur Symmetrie verbunden mit dem Mangel caudaler Abschnitte der Wirbelsäule und des Rückenmarks, noch Mißbildungen der Kloakenderivate und des Urogenitalsystems. Meist fehlt das äußere Genitale. Regelmäßig besteht eine Atresia ani et recti (TÖNDURY 1944 a,b).

Im Gegensatz zu den echten Sirenen haben Anchipoden eine doppelte Beinanlage. Auch hier führt ein dorsaler Defekt zur Aplasie von Steiß- und Kreuzbein, oft auch zu Störungen der unteren Lendenwirbel und des Rückenmarks. Die Ausschaltung der unteren Wirbelsäulenteile und die dadurch bedingte Formveränderung des Beckens, das dadurch nach außen und manchmal sogar nach hinten gedreht erscheint, hat eine Annäherung der beiden unteren Extremitäten zur Folge (FELLER und STERNBERG 1931).

Die Beine sind in der Regel infolge einer Reduktion des Anlagematerials hypoplastisch. Der Defekt reicht aber in bilateraler Ausdehnung nicht so weit, daß die getrennten Beinanlagen zu einem Gebilde verschmelzen können. Aus der Abbildung geht ferner hervor, daß sich der Defekt zwar hauptsächlich auf dorsal lokalisierte Organe erstreckt, aber auch ventral gelegene Organsysteme verschieden stark betreffen kann. Damit wird verständlich,

warum viele anchipodale Mißbildungen gleichzeitig mit Entwicklungsstörungen des Enddarmes und des Urogenitalsystems kombiniert sind. Die Möglichkeiten 2 bis 4 des Schemas erklären, daß diese inneren Organe je nach Breite und ventraler Ausdehnung des Defektes in sehr unterschiedlichem Maße betroffen sein können.

Unsere im Teil I beschriebenen Beobachtungen an zwei Kindern mit Störungen des hinteren Körperendes lassen sich mit ihren typischen Veränderungen an der unteren Wirbelsäule, dem Becken und den unteren Extremitäten sehr gut in diese Gruppe der Anchipoden einordnen (Tabelle I). Im wesentlichen unterscheiden sich die Befunde beider Kinder nur graduell voneinander. So sind die unteren Abschnitte des Achsenskeletts und die Beine bei dem Knaben stärker mißbildet als bei dem Mädchen.

Die Aufstellung einer gesetzmäßigen Reihe typischer Mißbildungen wäre wohl nicht möglich gewesen ohne die Erkenntnisse, welche die tierexperimentelle Forschung zum Problem der Mißbildungen des hinteren Körperendes lieferte. Hier seien lediglich die Versuche E. WOLFFs erwähnt. Durch lokalisierte Röntgenbestrahlung des Bildungsmaterials der Rumpfschwanzknospe wurden beim Hühnchen Reihen sireniformer Mißbildungen erzielt. Sie waren dadurch entstanden, daß keilförmige Gewebsbezirke, aus denen unter normalen Bedingungen die Somiten entstanden wären, ausgeschaltet worden waren. Im Extremfall führten solche Defekte zur Ausbildung einer einzigen mittelständigen unteren Extremität. In weniger ausgeprägten Fällen waren die unteren Extremitäten wie bei den Anchipoden einander nur genähert. Charakteristisch waren auch bei den mannigfachen Übergangsformen stets die Defektbildungen des caudalen Achsenskeletts.

Methodik und Beobachtungen

Im Zeitraum von 1948 bis 1962 wurden an der Univ.-Kinderklinik Erlangen 29 Patienten mit Atresien bzw. Stenosen des Enddarmes beobachtet. Wir konnten diese Zahl durch weitere 6 Beobachtungen an der Chirurgischen Univ.-Klinik Erlangen und durch 5 Fälle aus der Städtischen Kinderklinik Nürnberg ergänzen.

Beim Auswerten von insgesamt 40 geeigneten Krankengeschichten schenken wir in erster Linie dem genauen

klinischen Lokalbefund Beachtung. Er wurde ergänzt durch das Röntgenbild in Kopfhängelage (WANGENSTEEN and RICE), durch den Operationsbefund (LADD and GROSS, LARSON et al., LIBURT, SWENSON) und gegebenenfalls auch durch die Obduktionsergebnisse. Methodisch orientierten wir uns an den zitierten Arbeiten von GRUBER, FELLER und STERNBERG, FRÄDRICH, TÖNDURY sowie STÜNZI-ZÜST. Dabei untersuchten wir jede Einzelbeobachtung einer Analatresie nach folgenden Gesichtspunkten:

- a. Verhalten des caudalen Achsenskeletts
- b. Deformitäten besonders der unteren Extremitäten
- c. Nieren- und Ureteranomalien
- d. Mißbildungen an Harnblase, Urethra, Genitale
- e. Sonstige Auffälligkeiten, evtl. weitere Anomalien im Bereich des Magens und Darmtraktes.

Diese Einteilung sollte zugleich eine einheitliche Basis liefern, um unsere Ergebnisse mit denen anderer Autoren vergleichen zu können. Ausgangspunkt war dabei stets der Lokalbefund als Hauptdiagnose: Atresia recti, Atresia ani et recti, Atresia ani simplex, bzw. Analstenose (ANDERS, GROB, WRETE). Die so gewonnenen Ergebnisse wurden in Form von Tabellen zusammengestellt. Dabei zeigte sich, daß sich jede Beobachtung einer der drei folgenden Gruppen zuordnen ließ:

1. Gruppe: Kombinationen mit Skelettmißbildungen, insbesondere mit Störungen des caudalen Achsenskeletts neben anderen meist schweren Organmißbildungen
2. Gruppe: Enddarmmißbildungen ohne Skelettmißbildungen, aber Kombinationen mit mehr oder minder schweren Organfehlbildungen
3. Gruppe: Fehlbildungen des Enddarmes ohne irgendwelche Begleiterscheinungen.

Beachtet wurden ferner in jeder Gruppe Anzahl und Ausmaß der einzelnen Begleitmißbildungen. Das Wesentliche der Untersuchungsergebnisse findet sich in den Tabellen II, IV und V in übersichtlicher Form dargestellt. In den beiden ersten Gruppen ist der Lokalbefund besonders häufig mit anderen z.T. schweren Organfehlbildungen kombiniert, die zur leichteren Orientierung gesondert in Tabelle III zusammengefaßt sind. Dabei behält jeder Fall seine laufende Nummer entsprechend Tabelle II bzw. IV bei.

In der Gruppe 1 (Tab.II Nr.1-14) sind alle Patienten mit zusätzlichen Fehlbildungen des Skelettsystems zusammengefaßt. Besonderes Interesse galt den Defektbildungen am caudalen Achsenskelett, welche bei 10 Kindern beobachtet wurden. Es zeigten sich demnach bei einem Viertel aller untersuchten Anal- und Rectumatresien im einzelnen folgenden Veränderungen an Wirbelsäule und Beckengürtel: Sagittalspaltenbildung der unteren Brust- und Lendenwirbelsäule sowie des Kreuzbeins, Skoliose und Blockwirbelbildung im Bereich der LWS, Hypoplasie bzw. Agenesie von Kreuz- und Steißbein, ferner ein- und beidseitige Dysplasie bzw. Luxation des Hüftgelenks. Letztere wurde bei 3 Patienten (Nr.8-10) ohne gleichzeitige Fehlbildungen im Bereich der Wirbelsäule beobachtet. In diese Gruppe wurden noch 4 Kinder mit Mißbildungen der Extremitäten aufgenommen. Es handelte sich hierbei um ein- oder doppel-seitige Klump- bzw. Hackenfußbildungen.

Hinsichtlich des Lokalbefundes zeigten 12 Kinder eine Atresia ani et recti. Atresia recti und Atresia ani simplex waren nur je einmal vertreten. In 8 Fällen dieser Gruppe lagen Fistelbildungen vor.

Bezeichnend für diese Gruppe ist die häufige Kombination mit Entwicklungsstörungen innerer Organe. So finden sich Anomalien an Nieren, Ureteren, Blase, Genitalorganen und Darm neben anderen z.T. sehr schweren Mißbildungen wie angeborenen Herzfehlern oder Hydrocephalus (Tab.III Nr.1-14). Die Schwere des klinischen Bildes spiegelt sich nicht zuletzt im häufigen tödlichen Ausgang (6 von 14 Beobachtungen) trotz operativer Beseitigung

Tabelle II : Gruppe 1 Weitere Mißbildungen besonders des Skelettsystems
bei Stenosen und Atresien an Anus und Rectum

lfd. Nr.	Alter Geschlecht KrbL.-Nr.	Lokalbefund	Wirbelsäule Beckengürtel	Extremitäten	Nieren Ureteren	Blase/Urethra Genitalorgane	Zusatz- befunde
1 ^x	Neugeborenes weiblich UKE 2149/59	Atresia ani et recti Fistula perinealis	Sagittalspal- ten: untere Brust-, Len- denwirbelkör- per u. Kreuz- bein. Breite Symphysen- spalte	Nieren- hypoplasie re., Doppel- anlage der Nieren- becken und Ureteren, Hydroureter links	Vesica bipar- tita mit Ekstrophie, Agenesie der Gonaden und des äußeren Genitales, Vaginal- atresie	kernmor- pholog. Geschlecht weiblich, Malrotatio intestinali	
2 ^x	3 Monate weiblich UKE 947/52	Atresia ani et recti, Fistula rectovagi- nalis	Skoliose der LWS, Kreuz- beinhypoplasie des Daumens Steißbeinapla- sie, Schief- stellung des Beckens	Coxa valga bds. Aplasie des Daumens u. 5. Mittel- handknochens li./Hypopla- sie der The- narmuskula- tur rechts	Nieren- aplasie re., doppel- te Ureteren- ostien		

x) s. Tabelle III

Tabelle II (Fortsetzung)

lfd. Nr.	Alter Geschlecht Krb.-Nr.	Lokalbefund	Wirbelsäule Beckengürtel	Extremitäten	Nieren Ureteren	Blase/Urethra Genitalorgane	Zusatz- befunde
3	Neugeborenes weiblich KKN 667/55	Atresia recti	Partielle Blockwirbel- bildung zw. LW 4 und 5, Hüftgelenks- luxation re.				
4	8 Jahre weiblich CUE --/53	Atresia ani et recti, Fistula recto- vaginalis	Agenesie des Steißbeins und unteren Kreuzbeins			Zipfeliger Blasenfundus, (Urachus?) Vagina septa, platter Ute- rus, fehlen- der Hymen	
5 ^x	Frühgebore- nes 1900 g männlich UKE 2392/62	Atresia ani simplex, extraspinc- tere Recto- analfistel	Steißbein- aplasie			Testes nicht descehdiert	Pterygium coll Exitus letalis
6	5 Wochen weiblich UKE 309/62	Atresia ani et recti, Fistula recto- vaginalis	Steißbein aplasie				

Tabelle II (Fortsetzung)

Ifd. Nr.	Alter Geschlecht Krb1.-Nr.	Lokalbefund	Wirbelsäule Beckengürtel	Extremitäten	Nieren Ureteren	Blase/Urethra Genitalorgane	Zusatz- befunde
7	Neugeborenes männlich	Atresia ani et recti	Steißbein- aplasie				Dyscranie
	UKE 2263/62						
8 ^x	6 Wochen männlich	Atresia ani et recti	Hüftgelenks- luxation beiderseits	Klumpfüße beiderseits		Hypospadie	Exitus letalis
	UKE 299/59						
9 ^x	3 Monate weiblich	Atresia ani et recti	Hüftgelenks- dysplasie bds. (kein Pfannendach)			Äußeres Geni- tale wenig differenziert Vaginalatresie	kernmor- phologi- sches Ge- schlecht: weiblich
	UKE 1102/56						
10	5 Wochen weiblich	Atresia ani et recti Fistula recto- vaginalis	Hüftgelenks- luxation bds.				
	UKE 591/56						

Tabelle II (Fortsetzung)

Lfd. Nr.	Alter Geschlecht Krb.-Nr.	Lokalbefund	Wirbelsäule Beckengürtel	Extremitäten	Nieren Ureteren	Blase/Urethra Genitalorgane	Zusatz- befunde
11	2 Monate männlich UKE 485/56	Atresia ani et recti 2 Fistulae perineales		Hackenfüße, Spastizität d. unteren Extremitäten		Testes nicht descendiert, Hydrocele testis	Interposi- tio intes- tini, Little Syndrom
12 ^x	Neugeborenes männlich UKE 1768/59	Atresia ani et recti		Hackenfüße	Cysten- niere li., proxima- ler Mega- ureter li.		Megasigma congenitum Exitus letalis
13	1 Monat weiblich UKE 448/58	Atresia ani et recti, Fistula perinealis		Klumpfuß rechts			Pyurie un- geklärter Ursache, Exitus letalis
14 ^x	5 Wochen männlich UKE 507/59	Atresia ani et recti		Klumphände, Aplasie des re. Daumens, li. Daumen nur über Hautverbin- dung d. Hand anhängend	walnußgro- ße höckeri- ge Doppel- niere mit zwei Urete- ren ins kleine Bek- ken ragend	Testes nicht descendiert	Exitus letalis

Tabelle III:

Übersicht kombinierter Mißbildungen aus Gruppe 1 u. 2

+) lfd.

- | | |
|-----|---|
| Nr. | 1. Vitium cordis congenitum (großes Foramen ovale), .apfelgroßer Nabelschnurbruch |
| | 2. Vitium cordis congenitum mit Links-Rechts-Kurzschluß (wahrscheinlich Vorhofseptumdefekt), geringgradige Rektusdiastase oberhalb des Nabels |
| | 5. Augenmißbildungen (Lidmißbildung, Mikrophthalmus, Vorderkammertrübung, Iris nicht regulär, Amaurose) Leistenbruch rechts |
| | 8. Mongolismus,
Vitium cordis congenitum mit Links-Rechts-Kurzschluß (markstückgroßer Ventrikelseptum- und etwas kleinerer Vorhofseptumdefekt), kleine Omphalocele |
| | 9. Vitium cordis congenitum mit Links-Rechts-Kurzschluß (wahrscheinlich hoher Ventrikelseptumdefekt), Omphalocele beträchtlichen Grades. |
| | 12. Mongolismus,
Vitium cordis congenitum (großes Foramen ovale, hoher Ventrikelseptumdefekt) |
| | 14. Hochgradiger Hydrocephalus internus (ungetrennte Hirnkammern, partieller Balkenmangel und bds. Fehlen des medialen und basalen hinteren Hirnmantels), angeborene Katarakt bds. und Gaumenspalte |
| | 15. Ventrikelseptumdefekt,
solitäre Schilddrüsencyste, kleines Adenom der Nebenniere |
| | 16. Sehr weiter Ductus Botalli |
| | 19. Mongolismus |
| | 20. Hochgradiger Hydrocephalus internus |
| | 21. Lipppenspalte rechts, Kiefer-Gaumenspalte bds. |
| | 22. Mongolismus
Vitium cordis congenitum mit Links-Rechts-Kurzschluß (wahrscheinlich kleinerer Vorhofseptumdefekt) |
| | 23. Lippen-Kiefer-Gaumenspalte links |
| | 24. Mongolismus |

+) entsprechend den Tabellen II und IV

lfd. Nr.	Alter Geschlecht KrbI.-Nr.	Lokalbefund	Nieren Ureteren	Blase/Urethra Genitalorgane	Zusatz- befunde
15 ^x	Neugeborenes männlich UKE 960/48	Atresia ani et recti	Nieren und Ureterapla- sie li., Hy- dronephrose u. Hydroure- ter rechts		Exitus letalis
16 ^x	Neugeborenes weiblich KKN 2119/61	Atresia ani et recti, Fistula recto- urethralis	Hydronephro- se bds. mit max. gestau- ten Ureteren	Vaginalatre- sie, ausge- dehnte Kloa- kenbildung zw. Uterus, Vagina und Colon	Exitus letalis
17	1 Monat männlich UKE 1490/61	Atresia ani et recti, Fistula recto- vesicalis	Megaurete- ren beider- seits		Processus vermifor- mis dup- lex, Mega- colon con- genitum Exitus letalis
18	2 1/2 Monate männlich UKE 965/60	Atresia ani et recti, Fistula recto- vesicalis	röntgenolo- gisch bds. Erweiterung der Nieren- becken		Pyurie (Analste- nose nach Operation

Tabelle IV (Fortsetzung)

1fd. Nr.	Alter Geschlecht Krbf.-Nr.	Lokalbefund	Nieren Ureteren	Blase/Urethra Genitalorgane	Zusatz- befunde
19 ^x	Neugeborenes weiblich	Atresia ani et recti			Malrotatio intestinali Exitus letalis
	KKN 1262/61				
20 ^x	Neugeborenes weiblich	Atresia ani et recti (nach Opera- tion)			Hydrocephalus Exitus letalis
	UKE 984/55				
21 ^x	3 Monate männlich	Atresia ani et recti (Zustand nach Opera- tion)			Exitus letalis I-K-G-Spal- te bds.
	UKE 430/60				
22 ^x	Neugeborenes männlich	Atresia recti (nach Opera- tion)			Mongolismus Vitium cor- dis congen.
	UKE 140/56				

lfd. Nr.	Alter Geschlecht Krbf.-Nr.	Lokalbefund	Nieren Ureteren	Blase/Urethra Genitalorgane	Zusatz- befunde
23 ^x	Frühgebore- nes 1970 g männlich UKE 754/58	Atresia ani et recti			L-K-G-Spalte links
24 ^x	Neugeborenes weiblich UKE 2168/59	Atresia ani simplex			Mongolismus
25	2 Monate männlich UKE 1749/61	Analstenose		Testis links nicht descen- diert	kleine Nabelhernie
26	Neugebore- nes männlich UKE 1112/61	Analstenose			Megacolon Spiegel- bildung im Unterbauch
27	Frühgebore- nes 1090 g weiblich UKE 687/59	Atresia ani et recti			Zeichen ausgeprägter Unreife Exitus letalis

Tabelle V: Gruppe 3 Atresien und Stenosen an Anus und Rectum ohne weitere Begleitmißbildungen

lfd. Nr.	Alter Geschlecht Krb.-Nr.	Lokalbefund
28	Frühgeborenes Zwilling, 1600 g weiblich UKE 1941/58	Atresia ani et recti
29	Neugeborenes männlich UKE 1648/58	Atresia ani et recti Fistula recto- vesicalis
30	Neugeborenes weiblich KKN 879/61	Atresia ani simplex, Fistula recto- vestibularis
31	3 Monate weiblich UKE 1097/58	Atresia ani et recti, Fistula recto- vestibularis
32	6 Wochen weiblich UKE 584/57	Atresia ani et recti, Fistula recto- vaginalis
33	Neugeborenes männlich CUE 3119/60	Atresia ani et recti, Fistula recto- urethralis
34	4 Jahre männlich CUE --/54	Atresia ani et recti, (Zustand nach Operation)
35	11 Jahre männlich CUE 2855/58	Atresia recti (Inkontinenz nach Operation)

Tabelle V (Fortsetzung)

lfd. Nr.	Alter Geschlecht Krbf.-Nr.	Lokalbefund
36	Neugeborenes männlich CUE 2200/59	Atresia ani simplex
37	Neugeborenes männlich UKE 394/55	Atresia ani et recti
38	1 Monat männlich UKE 1289/58	Analstenose Fistula perinealis
39	5 Wochen weiblich KKM 2018/61	Analstenose
40	Neugeborenes männlich CUE 8583/61	Analstenose

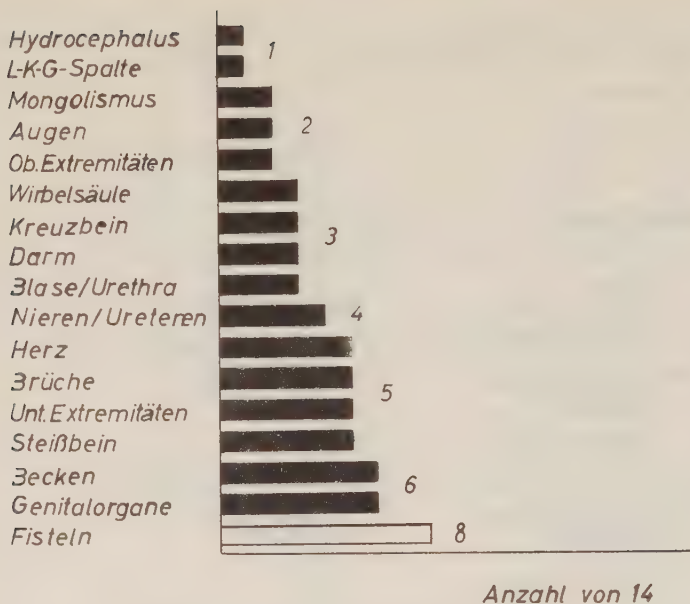


Abb. 2: Häufigkeit der Einzelmißbildungen der Gruppe 1

Definitionsgemäß fehlen Skelettmißbildungen vollständig in der Gruppe 2 (Tab. IV Nr. 15-27), in welcher 13 weitere Beobachtungen von Analatresien zusammengefaßt sind, während sich Fehlbildungen anderer Organsysteme auch hier nachweisen lassen.

So wurden bei 4 Kindern Mißbildungen an Nieren und Ureteren in Form von Nierenaplasie oder pathologischer Erweiterung des Nierenbecken-Kelch-Systems bzw. der Ureteren gefunden. Einmal war die Enddarmmißbildung mit ausgedehnter Kloakenbildung zwischen Uterus Vagina und Colon kombiniert. Eine zusätzliche Störung in der Darmentwicklung wurde dreimal angetroffen als Processus vermiformis duplex, Megacolon congenitum und Malrotatio intestini.

Als weitere Begleitmißbildungen dieser Gruppe (Tab. III Nr. 15-25) sind Mongolismus, angeborene Herzfehler, Lippen-Kiefer-Gaumenspalte und Hydrocephalus internus zu nennen. Auch bei diesen kombinierten Mißbildungen handelt es sich ebenso wie bei denen der 1. Gruppe um schwere Mißbildungen an den gleichen Organen. Diese Tatsache wird ebenfalls durch die Zahl der Todesfälle unterstrichen, die mit 7 von 13 in der gleichen Größenordnung liegt wie bei der 1. Gruppe.

Bezüglich des Lokalbefundes enthält diese 2. Gruppe neben 1 Atresia recti, 1 Atresia ani simplex und 2 Analstenosen, 9 Beobachtungen von Atresia ani et recti, darunter 3 mit Fistelbildungen. Somit entspricht die Schwere der Mißbildungen des Enddarmes den in der Gruppe 1 erhobenen Befunden.

Die Ergebnisse der Gruppe 2 besagen, daß fast ein Drittel von 40 untersuchten Kindern mit Stenose bzw. Atresie des Enddarmes bei fehlenden Skelettmißbildungen schwere Veränderungen anderer Organe aufweist. Formal stimmen diese weitgehend mit den Begleitmißbildungen der Gruppe 1 überein.

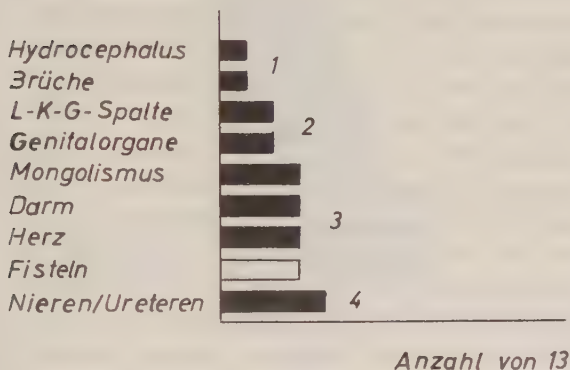


Abb. 3: Häufigkeit der Einzelmißbildungen der Gruppe 2

In der Gruppe 3 lassen sich die übrigen 13 Beobachtungen von Enddarmmißbildungen zusammenfassen (Tab.V Nr.28 - 40), die neben dem Lokalbefund weder Skelettanomalien noch Fehlbildungen der Nieren oder anderer Organe aufweisen. Ein wesentlicher Unterschied zu den Gruppen 1 und 2 zeigt sich bei diesen Patienten auch in der Ausprägung des Lokalbefundes: Außer 7 Beobachtungen von Atresia ani et recti fanden sich 1 Atresia recti, zweimal Atresia ani simplex und 3 Analstenosen als leichteste Formen einer Entwicklungsstörung des Enddarmes.

Ferner wurden keine Todesfälle beobachtet. Demnach waren 13 von 40, d.h. etwa ein Drittel aller Enddarmmißbildungen, leichteren Grades.

Zusammenfassung der Ergebnisse

Ein Viertel aller Kinder mit Anal- und Rectumatresien hatten gleichzeitig auch Veränderungen des caudalen Achsenskeletts aufzuweisen, wie sie für Sirenenbildungen und Anchipoden typisch sind. Zusammen mit den festgestellten Extremitätenmißbildungen zeigten sogar fast ein Drittel aller Beobachtungen Skelettanomalien. Obgleich ein gemeinsames Auftreten von Enddarmmißbildungen und Anomalien des unteren Achsenskeletts auffallend häufig vorkommt, ist diese Kombination keineswegs die Regel. Bei 26 von 40, also knapp zwei Drittel aller Kinder mit Verschlüssen des Enddarmes, fehlten nämlich Mißbildungen der caudalen Wirbelsäule und der unteren Extremitäten.

Abgesehen von den Skelettfehlbildungen findet man in den beiden ersten Gruppen, d.h. bei zwei Drittel der untersuchten Patienten mit Anal- und Rectumatresien, einzelne oder mehrere Mißbildungen anderer Organe kombiniert. Das bedeutet, daß Störungen in der Entwicklung des Enddarmes oftmals Ausdruck einer tiefgreifenden Schädigung der Morphogenese sind. Beim Vergleichen der Abbildungen 2 und 3 wird deutlich, daß es sich im wesentlichen um Mißbildungen der gleichen Organe handelt. Neben Mißbildungen des Herzens, ferner Bruchbildungen wie Leisten-, Nabel- und Nabelschnurbrüchen, waren solche des Darmes und vor allem des Urogenitalsystems besonders oft vertreten. Die Häufung kombinierter Mißbildungen scheint in der ersten Gruppe größer zu sein, jedoch ist angesichts der kleinen Zahl von Beobachtungen in der Beurteilung Zurückhaltung geboten.

Bei fast einem Drittel aller Enddarmmißbildungen sind aber keinerlei zusätzliche Mißbildungen anzutreffen, wie

aus den Ergebnissen der Gruppe 3 hervorgeht. Mit der durch die kleine Zahl gebotenen Zurückhaltung erscheint es bemerkenswert, daß in dieser Gruppe im Durchschnitt eine geringere Ausprägung des Lokalbefundes am Enddarm festzustellen war.

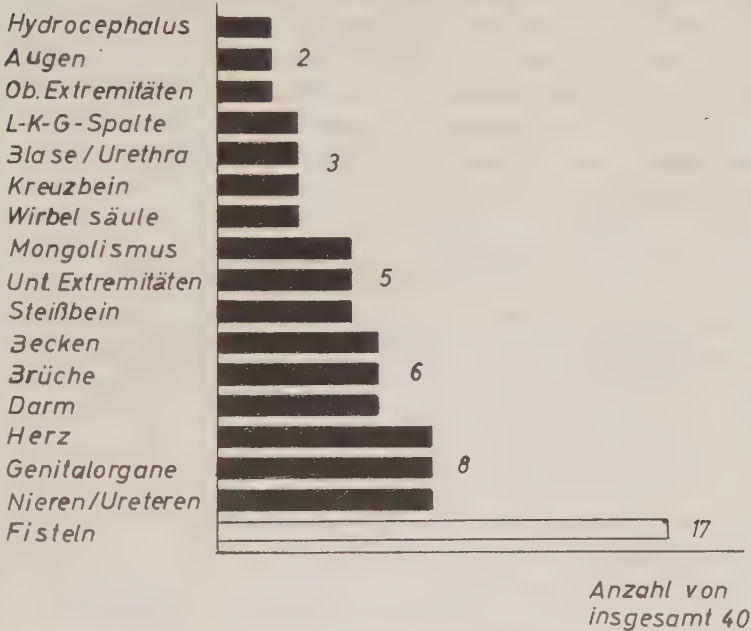


Abb. 4: Häufigkeit der Einzelmißbildungen aller 40 Patienten

Im einzelnen bestand bei 28 von insgesamt 40 Kindern (70 %) Atresia ani et recti, bei 2 (5 %) Atresia recti, bei 5 (12,5 %) Atresia ani simplex und ebenso häufig Analstenosen (12,5 %). In Übereinstimmung mit ESSBACH trat der Befund einer Anal- und Rectumatresie am häufigsten auf. Im Gegensatz dazu stehen die Angaben WRETES, wonach eine Atresia ani simplex als häufigste Mißbildung des Dickdarmes bei einer Frequenz der Dickdarmmißbildungen von 1 : 5000 bis 1 : 8000 vorkommt.

Fistelbildungen trafen wir bei 17 Kindern (42 %) an.

Diese Feststellung stimmt mit den Daten anderer Autoren überein. WRETE spricht von 50 % Atresia complicata, d.h. Fistelbildungen zwischen verschlossenem Darmrohr und den Harnwegen bzw. den Genitalorganen, die in der Regel mit einer Atresia ani et recti kombiniert sind. LADD and GROSS geben 52 % und LARSON 42 % an. Im einzelnen handelte es sich bei unseren Untersuchungen (Tabelle VI) um extrasphinctere Rectoanal- (1), Perineal- (4), Vaginal- (5), Urethral- (2), Vestibular- (2) und Vesical-Fisteln (3).

Von den 40 untersuchten Kindern waren 22 Knaben und 18 Mädchen, wobei in zwei Fällen das Geschlecht nur kernmorphologisch zu bestimmen war.

Tabelle VI: Übersicht über Fistelbildungen bei Enddarmmißbildungen

Art der Enddarmmißbildung	Atresia ani et recti oder Atresia recti	Atresia ani simplex oder Analstenose
Fistulae recto-vesicales bzw. -urethrales	5	-
Fistulae recto-vaginales	5	-
Fistulae recto-vestibulares	1	1
Fistulae recto-perineales	3	1
Fistula recto-analis	-	1
Keine Fisteln	17	6
Gesamtzahl der Patienten	31	9

Die Tatsache, daß Störungen in der Ausbildung des Enddarms häufig mit Mißbildungen anderer Organe auftreten, wird auch von anderen Autoren bestätigt (FELLER und STERNBERG 1935, GRUBER 1937, HEITS, SCHWARZ und FREUND, TÖNDURY 1940). LADD und GROSS fanden bei 26 % aller Analatresien Kombinationsmißbildungen, oft bis zu acht bei einem Kind. WRETE spricht von ungefähr 30 % weiterer Fehlbildungen. Unter ihnen sind Nieren- und Uretermißbildungen am häufigsten (LARSON et al.).

In diesem Zusammenhang stellt sich die Frage, ob diese multiplen Mißbildungen in Abhängigkeit voneinander ("syngenetisch", SCHWALBE) entstanden sind, oder ob ihre Vergesellschaftung nur rein zufällig ("akzidentell", SCHWALBE) ist. Den Begriff "syngenetisch" unterteilt POLITZER noch in formalsyngenetisch und kausalsyngenetisch. Danach werden zwei oder mehrere Fehlbildungen als formalsyngenetisch bezeichnet, wenn das Auftreten der einen zwangsläufig das Zustandekommen der anderen zur Folge hat, weil z.B. die betroffenen Organe dem gleichen Blastem angehören oder sonst in irgendeiner Weise in ihrer normalen Entwicklung voneinander abhängen. Als kausalsyngenetisch dagegen gelten jene syngenetischen Mißbildungen, die zwar nicht nachweisbar formalsyngenetisch sind, aber vermutlich derselben Ursache ihre Entstehung verdanken.

Unsere Darstellung beschränkt sich auf die Untersuchung formaler Beziehungen zwischen Mißbildungen des caudalen Achsenskeletts und den Entwicklungsstörungen des Darmes sowie des Urogenitalsystems. Einleitend soll kurz die normale Entwicklung des caudalen Körperabschnittes geschildert werden.

Das Ergebnis der Gastrulation ist ein Keim mit drei voneinander unabhängigen Keimblättern: Ektoderm, Entoderm und Mesoderm. Denkt man sich in diesem Stadium einen Querschnitt durch den Keim im Bereich des Kopffortsatzes, dann fällt am meisten die Anordnung des Mesoderms auf. Aus dem Dach des Primitivkanals haben sich bereits Chorda und Mesodermplatten herausgebildet. Die Mesodermplatten sind in Ursegmente, Ursegmentstiele und Seitenplatten gegliedert. Gleichzeitig mit dieser Segmentierung des Mesoderms in cranio-caudaler Richtung werden infolge des starken Längenwachstums des Keimlings craniales und caudales Körperende vom Dottersack abgehoben. Auf diese Weise entstehen Mund- und Afterbucht. Ein besonders lebhaftes Wachstum zeigt das Schwanzende des Embryonalkörpers. Hier entwickelt sich aus dem dichten, zu-

nächst noch undifferenzierten embryonalen Bindegewebe, dem Blastem der Schwanzknospe (GROSSER) oder "Rumpfschwanzknospe" (KEIBEL), das caudale Körperende.

Während sich die Knospe streckt und zum Schwanz auswächst, schreitet die Differenzierung des hinteren Körperendes in cranio-caudaler Richtung fort. So besitzen Embryonen von 4 bis 12 mm SSL einen wirklichen Schwanz mit 3 bis 6 Segmenten (TÖNDURY 1944a). Das Medullarrohr reicht bis an die Schwanzspitze, wo es mit Chorda, Darm bzw. Kloake und Mesoderm verschmilzt. Aber schon im Verlauf des 3. Monats ist der Schwanz wieder vollständig zurückgebildet.

Die Tatsache, daß die menschliche Schwanzanlage sekundär wieder verschwindet, läßt die Annahme von zwei Entstehungsweisen caudaler Mißbildungen zu: Einerseits besteht die Möglichkeit, daß solche Fehlbildungen primär entstehen, wobei infolge Ausschaltung des Anlagematerials eine normale Ausbildung des hinteren Körperendes gar nicht erst stattfinden kann. Dies gilt sicher für die reinen Sirenenmißbildungen. Andererseits können Fehlbildungen, insbesondere Defekte des Achsenskeletts, dadurch entstehen, daß die Rückbildungsvorgänge der Schwanzanlage auch auf benachbarte Organe übergreifen, welche normalerweise davon nicht betroffen werden. Es ist derzeit nicht möglich, eine solche Anschauung beim Menschen zu belegen. Unabhängig davon steht in beiden Fällen außer Frage, daß begleitende Mißbildungen syngenetisch entstehen müssen, soweit sie Organe des caudalen Körperendes betreffen.

Das zunächst gemeinsame Endstück von Darm und Urogenitalsystem, die Kloake, wird nach außen durch die Kloakenmembran abgeschlossen. Im 3. Monat reißt die Kloakenmembran ein und bildet sich spontan zurück. Durch ein frontales Septum urorectale, das von cranial her immer tiefer gegen die Kloakenmembran vorwächst, wird die Kloake unterteilt. Der ventrale Kloakenrest liefert Harnblase, Urethra und Sinus urogenitalis, während aus dem dorsalen Anteil das Rectum entsteht. Bei Embryonen von 15 bis 16 mm Länge erreicht das Septum urorectale die Kloakenmembran. In der 5. bis 6. Woche kommt es durch starke Zellproliferation des anfänglich einschichtigen Darmepithels zum Verschluß des Darmlumens. Aber schon ab der 9. Woche wird das Lumen durch epitheliale Kolliquation wiederhergestellt.

Einzelheiten der Entstehung bleibender Verschlußbildungen des Enddarmes sind bislang nicht geklärt (ESSBACH). Es liegt nahe, die unkomplizierte Atresia ani et recti als Ergebnis einer Rückbildungshemmung des primären Darmverschlusses aufzufassen (ANDERS). Bleibt nämlich die Kolliquation des gewucherten, obturierenden Darmepithels

ganz oder teilweise aus, kann eine Atresie oder Stenose des betroffenen Darmabschnittes entstehen. Es ist verständlich, daß sich diese von TANDLER inaugurierte Okklusionstheorie nur auf Enddarmverschlüsse anwenden läßt, die nicht durch weitere Mißbildungen im Bereich des caudalen Körperabschnittes kompliziert sind. Auch sprechen aus später zu erörternden Gründen Ureteren- oder Nierenaplasie sowie gleichzeitig auftretende schwere Darmmißbildungen eher gegen die Annahme einer nur lokalen Ursache des Enddarmverschlusses.

Aus diesen rein formalen Gründen kommen von den insgesamt 31 Beobachtungen über Atresia ani et recti bzw. Atresia recti nur 9 (Tab.IV Nr.20 - 23, 27; Tab.V Nr.28, 34, 35, 37) für die Annahme einer derartigen Teratogenese in Frage. Dabei ist einschränkend hinzuzufügen, daß von diesen 9 Patienten weitere 2 (Nr.21, 23) eine Lippen-Kiefer-Gaumenspalte hatten, während bei einem weiteren (Nr.20) ein hochgradiger Hydrocephalus internus und bei einem anderen (Nr.22) ein Mongolismus mit angeborenem Herzfehler bestand. Von den 9 Patienten mit Analatresien bzw. Stenosen kommen aus den gleichen Gründen 6 für die Annahme einer einfachen Rückbildungsstörung der primären Darmokklusion in Betracht (Tab.IV Nr.24, 25, 26, Tab.V Nr.36, 39, 40). Auch hier ist bei einem Patienten (Nr.24) ein Mongolismus zu erwähnen.

Somit ergibt sich aus der Analyse der eigenen Beobachtungen, daß die Annahme einer gestörten Rückbildung des primären Enddarmverschlusses aus rein formalen Gründen nur bei einer sehr begrenzten Zahl von Enddarmverschlußbildungen gemacht werden kann. Inwieweit ihr überhaupt Bedeutung zukommt, läßt sich im Augenblick nicht entscheiden.

Auf Grund ihrer Beobachtungen über das gemeinsame Auftreten von Anal- und Rektumatresien mit Defekten des caudalen Achsenskeletts nehmen FELLER und STERNBERG (1938) primäre mediane Anlagedefekte im Bereich der Rumpfschwanzknospe als Ursache von Enddarmverschlüssen an. Abgesehen von Mißbildungen des Achsenskeletts wird man mit Störungen der Enddarmanlage auch dann rechnen dürfen, wenn sich unter den begleitenden Fehlbildungen Hinweise auf Anomalien in der Differenzierung der Kloake finden. Als solche sind einmal Störungen in der Ausbildung von Vagina, Blase und Urethra anzusehen.

Vier der 31 beobachteten Patienten mit Atresia ani et recti zeigen Abweichungen in der Ausbildung der Vagina. Und zwar wurde dreimal eine Vaginalatresie (Tab.II Nr.1, 9; Tab.IV Nr.16) und einmal eine Vagina septa bei fehlendem Hymen (Nr.4) festgestellt. Zwei dieser Patienten zeigten gleichzeitig Mißbildungen der Blase: Vesica bipartita, Blasenektrophie (Nr.1), zipfliger Blasenfundus (Nr.4). Bei einem weiteren Kind (Nr.8) fand sich eine Hypospadie.

Zum anderen weisen Fistelbildungen zwischen Enddarm und Urogenitaltrakt auf eine gestörte Entwicklung des Septum urorectale hin. Teratogenetisch sollen derartige Fistelbildungen durch eine Wachstumshemmung des Septums entstehen (POLITZER, STÜNZI-ZÜST).

Bei 31 Patienten mit Atresia ani et recti bzw. mit Atresia recti fanden sich 14 mit Fistelbildungen (s.Tab. VI). Während bei 10 Kindern unmittelbare Verbindungen zwischen den caudalen Harnwegen (5) oder der Vagina (5) festgestellt werden konnten und einmal die Fistel im Vestibulum vaginae mündete, traten die Fisteln dreimal perineal zutage, betrafen also nicht das Septum urorectale.

Mit 3 von 9 Patienten war die Häufigkeit von Fistelbildungen bei den Kindern mit einfachen Analatresien bzw. Stenosen etwa gleich. Es fällt jedoch selbst bei der kleinen Zahl auf, daß urorectale und rectovaginale Fistelbildungen fehlen. Eine der 3 Fisteln mündete im Vestibulum vaginae, d.h. sie betraf den caudalsten Anteil des Septum urorectale.

Demnach fanden sich bei etwa der Hälfte der beobachteten Kinder neben dem Verschuß des Enddarmes Mißbildungen, die eindeutig eine Störung der Kloakenentwicklung belegen. Die dabei beobachtete Syntropie zwischen Rectumatresien und urorectalen sowie rectovaginalen Fisteln auf der einen und das Fehlen derartiger Fistelbildungen bei Analatresien und -stenosen auf der anderen Seite entspricht den topographischen Beziehungen der entsprechenden Schädigungsfelder im ventralen und dorsalen Kloakenanteil. Ehe jedoch auf die Bedeutung dieser Befunde für die von TÖNDURY (1940) geteilten Anschauungen von FELLER und STERNBERG (1938) eingegangen wird, sollen die Beziehungen zwischen Mißbildungen des Enddarmes und Nieren- bzw. Ureterenmißbildungen besprochen werden.

Bei der cranio-caudalwärts fortschreitenden Segmentierung des Mesodermmaterials liefern die Somitenstiele, die Verbindung von Urwirbeln und nicht segmentierten Seitenplatten, das Bildungsmaterial für den Harnapparat. Aus den Ursegmentstielen oder Nephrotomen gehen drei aufeinander-

folgende Nierengenerationen hervor: Vorniere, Urniere und Nachniere. Vorniere und Urniere bilden sich schon frühzeitig fast ganz zurück. Nur der distale Teil des Vornierenganges, der sich als Wolffscher Gang bei Embryonen von 5 mm Länge zu beiden Seiten der Kloakenmembran in die Kloake einpflanzt, gewinnt bleibende Bedeutung. Aus ihm sproßt die Ureterknospe dem sacralen Anteil des nephrogenen Gewebes entgegen. Aus der Ureterknospe differenzieren sich Ureter, Nierenbecken, Kelche und Sammelröhren, während das Blastem der Nachniere vermutlich unter Induktion der Ureterknospe die Harnkanälchen bildet. Es ist denkbar, daß eine mangelhafte Induktionsfähigkeit der Ureterknospe die Ursache für eine Aplasie oder Hypoplasie der bleibenden Niere sein kann (STARCK).

Man wird demnach bei den mit Enddarmverschlüssen kombinierten Mißbildungen an Auswirkungen des gleichen Störungsfeldes denken müssen, die auf eine gestörte Induktionsleistung oder Entwicklung der Ureterknospe zurückgeführt werden können. Folgende Fehlbildungen kommen in Betracht: Hypoplasie und Aplasie der Nieren oder Ureteren, Doppelanlagen von Ureteren und Nierenbecken, Cystenniere.

Von den 31 Patienten mit Atresia ani et recti bzw. Atresia recti zeigten 5 Fehlbildungen an Niere und Ureter, auf welche die oben gemachte Prämisse zutrifft. Es fand sich zweimal eine einseitige Nierenaplasie (Tab.II Nr.2; Tab.IV Nr.15), einmal eine einseitige Nierenhypoplasie (Nr.1), dreimal Doppelanlagen von Nieren, Nierenbecken oder Ureteren (Nr.1, 2, 14), einmal eine einseitige Cystenniere (Nr.12).

Der Vollständigkeit halber sei erwähnt, daß bei 6 Patienten ein- oder doppelseitige Megaureteren oder Hydronephrosen gefunden wurden (Tab.II Nr.1, 12; Tab.IV Nr.15 - 18). Mangels ausreichender Angaben über eine mögliche sekundäre Genese soll dazu nicht näher Stellung genommen werden.

Eine Kombination von Atresia ani simplex mit entsprechenden Fehlbildungen an Nieren oder Ureteren wurde nicht beobachtet.

Demnach zeigten sich bei rund einem Sechstel der Patienten mit Atresia ani et recti durch die Art der begleitenden Nierenmißbildungen Hinweise auf eine Einbeziehung der Ureterenanlage in das den Enddarmverschluß bewirkende Störungsfeld. Dabei ist bemerkenswert, daß bei 3 dieser Patienten (Tab.II Nr.12, 14; Tab.IV Nr.15) keine Fistelbildungen als Zeichen einer gestörten Entwicklung des Septum urorectale beobachtet wurden.

Das Fazit der Analyse begleitender Mißbildungen des hinteren Körperendes bei 40 Enddarmverschlüssen ergibt

eine beträchtliche Stütze für die Auffassung derartiger Fehlbildungen als primäre Störungen des Anlagematerials und seiner Differenzierung (FELLER und STERNBERG 1938): Bei 21 von 31 Patienten mit Atresia ani et recti bzw. Atresia recti waren Störungen in der Anlage oder Differenzierung von benachbarten Organen des caudalen Körperendes unmittelbar nachzuweisen, Sie betrafen bei 13 Kindern das Achsenskelett oder die Beine, bei 7 weiteren Patienten die Differenzierung der Kloake sowie bei einem weiteren Kind die Ausbildung und Differenzierung der Ureteranlage. Außerdem waren bei 3 von 9 Patienten mit Atresia ani bzw. Analstenose entsprechende Fehlbildungen festzustellen, die einmal das Achsenskelett und zweimal die Differenzierung der Kloake betrafen. Demnach besteht der von FELLER und STERNBERG (1931) gemachte Vorschlag, die Enddarmverschlüsse in den Formenkreis der Anchiopodie einzubeziehen, für die meisten derartiger Fehlbildungen zweifellos zu Recht. Es bleibt eine kleine Gruppe isolierter Enddarmatresien, für die diese Annahme weder zu bestreiten noch zu beweisen ist.

Das Ergebnis der Analyse unterstreicht, daß nicht nur den begleitenden Mißbildungen des Achsenskeletts (TÖNDURY 1944 a), sondern auch Mißbildungen, die aus einer Störung des Septum urorectale, der Kloake oder aus Entwicklungsstörungen der Ureterknospe entstehen, für die systematische Einordnung der Enddarmatresien von entscheidender Bedeutung sind.

Andrerseits zeigt die Tatsache, daß nicht alle Patienten mit Enddarmverschlüssen Mißbildungen im Bereich des Achsenskeletts, urorectale bzw. rectovaginale Fisteln oder Anlagestörungen von Nieren und Ureteren hatten, daß derartige Gruppen von Fehlbildungen benachbarter Organe einander nicht notwendigerweise bedingen müssen, also nicht als formalsyngenetisch aufgefaßt werden dürfen. Ihre Kombination entsteht offenbar dadurch, daß ein am caudalen Rumpfe auftretendes Störungsfeld mehr oder weniger ausgedehnt oder mehr ventral oder caudal, medial oder lateral gelagert ist (FELLER und STERNBERG 1931). Folglich muß die Kombination derartiger Gruppen von Fehlbildungen kausalsyngenetisch erklärt werden.

Zusammenfassung

1. Anhand der Beschreibung zweier einschlägiger Beobachtungen von Mißbildungen im Bereich des hinteren Körperendes wird auf die Brauchbarkeit des von FELLER und STERNBERG eingeführten Mißbildungstypus der Anchipodie zur Klassifizierung derartiger Fehlbildungen innerhalb des Formenkreises sirenoider Mißbildungen hingewiesen.
2. Durch Analyse begleitender Mißbildungen im Bereich des hinteren Körperendes bei 40 Patienten mit angeborenen Enddarmverschlüssen wird die von den gleichen Autoren sowie von TÖNDURY vertretene Ansicht überprüft, daß derartige Fehlbildungen als Manifestationen der Anchipodie aufzufassen sind.
3. Bei 21 von 31 Patienten mit Atresia ani et recti und bei 3 von 9 Patienten mit Analatresie bzw. -stenose konnten Störungen in der Anlage und Differenzierung der caudalen Körperabschnitte, die über den Bereich des Enddarmes hinausgingen, nachgewiesen werden.
4. Demnach besteht der Vorschlag, angeborene Verschlüsse des Enddarmes der Anchipodie und damit der teratologischen Reihe sirenoider Mißbildungen zuzordnen, für einen großen Teil derartiger Fehlbildungen zu Recht. Für die kleinere Gruppe isolierter Enddarmatresien ist er im Augenblick weder zu beweisen noch zu bestreiten.
5. Ergänzend zu den Auffassungen von FELLER und STERNBERG sowie TÖNDURY konnte durch die vorgelegte Analyse gezeigt werden, daß zur Stützung dieser Ansicht und damit zur Klassifizierung von Enddarmverschlüssen nicht nur die begleitenden Mißbildungen des Achsenskeletts, sondern auch Fehlbildungen, die auf Störungen der Anlage oder Ausbildung des Septum urorectale und der Ureterknospe zurückzuführen sind, herangezogen werden können.

L i t e r a t u r v e r z e i c h n i s

- Anders, H.E.: Die Mißbildungen des Darmkanals und der Verdauungsdrüsen, einschließlich der Kloakenmißbildungen. In Schwalbe, E.: Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, Bd.III/3, 375-482 (Fischer, Jena 1928).
- Blechs Schmidt, E.: Die frühembryonale Lageentwicklung der Gliedmaßen. Z.Anat.Entw.Gesch. 115, 597 - 617 (1951).
- Büchner, F.: Die angeborenen Mißbildungen des Menschen in der Sicht der modernen Pathologie. Dtsch.med. Wschr. 81, 1341-1345 (1956).
- Clara, M.: Entwicklungsgeschichte des Menschen. 5.Aufl. (Thieme, Leipzig 1955).
- Degenhardt, K.H. und Grüter, H.J.: Experimentelle Grundlagen der Wirbelsäulenfehlbildungen - Sauerstoffmangel und Röntgenstrahlen. Die Wirbelsäule in Forschung und Praxis, 15, 19-28 (Hippokrates, Stuttgart 1959).
- Dyban, A.: Grundriß der pathologischen Embryologie des Menschen (Fischer, Jena 1952).
- Egli, A.: Beitrag zur Kenntnis der Fehlbildungen am Kreuzbein. Z.Anat. 112, 245-270 (1943).
- Essbach, H.: Paidopathologie, S.215 (Thieme, Leipzig 1961).
- Feller, A. und Sternberg, H.: Zur Kenntnis der Fehlbildungen der Wirbelsäule. Virchows Arch. 272, 613-639 (1929).
- Zur Kenntnis der Fehlbildungen der Wirbelsäule. Virchows Arch. 278, 566-609 (1930).
- Zur Kenntnis der Mißbildungen der Wirbelsäule. Virchows Arch. 280, 648-692 (1931).
- Über Sirenenbildung. Frankf.Z.Path. 47, 97-99 (1935).
- Zur Kenntnis der Mißbildungen der Wirbelsäule. Z.Anat. 108, 283-301 (1938).
- Frädrich, G.: Beitrag zur Frage der Sirenenbildung. Virchows Arch. 297, 485-494 (1936).
- Fritzsche, F.: Über eine sirenoide Mißbildung mit Hinweis auf Anomalien der Gesichtsbildung. Zbl.Path. 94, 170-177 (1955/56).

Goerttler, K.: Entwicklungsgeschichte des Menschen (Springer, Berlin 1950).

Goerttler, K.: Über terminologische und begriffliche Fragen der Pathologie der Pränatalzeit. Virchows Arch. 330, 35-84 (1957).

Gloor, H. und Schinz, H.R.: Mißbildungen des Skeletts. In Schinz, H.R.: Lehrbuch der Röntgendiagnostik, Bd.II/2, S.974-1027 (Thieme, Stuttgart 1952).

Gräper, L.: Beitrag zur Frage der sekundären Körperentwicklung und der Entwicklung der hinteren Extremitäten beim Menschen. Roux Arch. Entw.Mech. 128, (1933).

Grewe, H.E. und Ringler, W.: Beitrag zur Beurteilung der Lebenserwartung in der Neugeborenenchirurgie, aufgezeigt am Beispiel der Anal- und Rektumatresie. Z.Kinderchir. 1, 74-83 (1964)

Grob, M.: Anomalien der Analgegend. In Fanconi, G. und Wallgren, A.: Lehrbuch der Pädiatrie, 7.Aufl. S.1015 (Schwabe, Basel 1963).

Grosser, O.: Grundriß der Entwicklungsgeschichte des Menschen, 5.Aufl., S.99-159 (Springer, Berlin 1959).

Gruber, G.B.: Sirenoide Fehlbildungen. In Schwalbe, E.: Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, Bd.III/1, S.556 (Fischer, Jena 1937).

Historisches und Aktuelles über das Sirenenproblem in der Medizin. Nova Acta Leopoldina Bd.17, 115-122 (Barth, Leipzig 1955)

Grünwald, P.: Die Entstehung der sogenannten Eventration und der Sympodie. Beitr.path.Anat. 97, 417-438 (1936).

Heits, E.: Über Sirenenmißbildungen. Frankf.Z.Path. 46, 241-251 (1934).

Hövels, O.: Klinische Teratologie. In Opitz, H. und de Rudder, B.: Pädiatrie, S.154-164 (Berlin, Springer 1957).

Holmdahl, D.E.: Die formalen Verhältnisse während der Entwicklung der Rumpfschwanzknospe beim Huhn. Anat.Anz.Erg. 88, 127-138 (1939).

Keibel, F.: Zitat bei Holmdahl.

Krone, H.A. und Mahdavyan, M.: Beobachtung einer seltenen Sirenen-Doppelmißbildung. Beitrag zur kausalen Genese menschlicher Entwicklungsstörungen. Geburtsh.Frauenheilk. 19, 435-442 (1959).

- Ladd, W.E. and Gross, R.E.: Congenital Malformations of anus and rectum. *Amer. J.Surg.* 23, 167-183 (1934).
- Langer, X.: Über Sirenenbildungen. *Z.Geburtsh.Gynäk.* 84, 131-158 (1934).
- Larson, R.E., Harris, L.E. and Lynn, H.B.: Intestinal obstruction in the newborn infant. *Proc.Mayo Clin.* 36, 516-524 (1961).
- Lehmann, F.E.: Die embryonale Entwicklung. Die Genese sirenoider Fehlbildungen als Folge von Störungen der Rumpfschwanzknospe. In Büchner, F.: *Handbuch der Allgemeinen Pathologie*, Bd.VI/1, S-1-57 (Springer, Berlin 1955).
- Liburt, J.: Successful operation for imperforate anus and imperforate rectum. *Amer. J.Surg.* 74, 228-230 (1947).
- Loustalot, P.: Über Mißbildungen des caudalen Körperendes, ein Beitrag zur Frage der sirenoiden Fehlbildungen. *Acta anat.* 9, 366-415 (1950).
- Nachmansohn, E.: Beiträge zur Lehre von den Defektbildungen des caudalen Körperendes. *Frankf.Z.Path.* 44, 117-136 (1933).
- Politzer, G.: Über die Entwicklung des Dammes beim Menschen. II.Teil. *Z.Anat. Entw.Gesch.* 97, 622-662 (1932).
- Regel, R.: Die Möglichkeiten und Grenzen der Klinik in der Ursachenforschung und Beurteilung bei menschlichen Mißbildungen. *Wiss.Z. Friedrich-Schiller-Univ. Jena, Math.-naturwiss.Reihe H.* 1/2, 55-82 (1956/57).
- Russel, L.B.: X-ray induced developmental abnormalities in the mouse and their use in the analysis of embryological patterns, I. External and gross visceral changes. *J. exp. Zool.* 114, 545-601 (1950).
- Schönenberg, H.: Über Mißbildungen der Extremitäten. *Bibl. pädiat. Fasc.80*, (Karger, Basel 1962).
- Schwalbe, E.: Allgemeine Mißbildungslehre. In Schwalbes Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. vol.I, p.27 (Fischer, Jena 1906).
- Schwarz, H. und Freund, G.: Über eine Sirenenmißbildung. *Frankf.Z.Path.* 49, 418-423 (1936).
- Starck, D.: *Embryologie*. (Thieme, Stuttgart 1955).

- Stünzi-Züst, B.: Zur Frage der Mißbildungen des kaudalen Körperendes. Arch.Klaus-Stift. Vererb.Forsch. 22, H. 1/2 (1947).
- Swenson, O.: Malformation of the Anus and Rectum. In Christopher's Textbook of Surgery, 8th Edit. pp.588-591 (Saunders, Philadelphia 1964).
- Thalhammer, O.: Über die Exogenese angeborener Störungen, insbesondere des Skeletts. Z.Orthop.86, 40-50 (1955).
- Töndury, G.: Beitrag zur Kenntnis der Fehlbildungen mit Defekten am hinteren Körperende. Z.Anat. Entw.Gesch. 110, 322-343 (1940).
- Neuere Ansichten über die formale Genese der Atresien von Anus und Rectum. Schweiz.med.Wschr. 71, 253 (1941).
- a) Zur Kenntnis der Fehlbildungen mit Defekten des hinteren Körperendes. Arch. Klaus-Stift. Vererb.Forsch. 19, 225-264 (1944).
- b) Über die genetischen und entwicklungsphysiologischen Grundlagen menschlicher Mißbildungen. Arch.Klaus-Stift. Vererb.Forsch. 19, 492-509 (1944).
- Tandler, J.: Zitat bei Essbach.
- Veit, O.: Über Sympodie. Anat.H. 38, 63-94 (1909).
- Vogt, W.: Die Rumpfschwanzknospe bei Amphibien und die Theorie der sekundären Körperentwicklung. Anat. Anz. ErgH. 88, 112-126 (1939).
- Windorfer, A.: Kindliche Mißbildungen, ihre Genese und Behandlung. Heilkunst, 74, 83-87 (1961).
- Werthemann, A.: Die Entwicklungsstörungen der Extremitäten. In Lubarsch, O.: Hb.d.Spez.Path.Anat. und Hist. Bd.IX/6, S.226,277,317 (Springer, Berlin 1952).
- Allgemeine Teratologie mit besonderer Berücksichtigung der Verhältnisse beim Menschen. In Büchner, F.: Handbuch der Allgemeinen Pathologie, Bd.VI/1, S.58-138 (Springer, Berlin 1955).
- Wolff, E.: Zitat bei Töndury 1944 a
- Wreite, M.: Die kongenitalen Mißbildungen, ihre Ursachen und Prophylaxe. S.143-155 (Almqvist, Stockholm 1955).
- Wangensteen, O.H. and Rice, C.O.: Imperforate anus; method of determining surgical approach. Ann. Surg. 92, 77-81 (1930).

L e b e n s l a u f

Am 16. Januar 1937 wurde ich, Joachim Werner Steinbart, als Sohn des Lehrers Edmund Steinbart und seiner Ehefrau Martha geb. Lindner in Vandsburg/Westpreußen geboren.

Von 1943 an besuchte ich die Volksschule, zuerst in Bromberg/Westpr., nach Kriegsende in Altdorf und Oberferrieden/Mfr. 1947 trat ich in das Humanistische Gymnasium in Neumarkt/Opf. ein. Seit 1950 besuchte ich das Humanistische Gymnasium in Erlangen bis zur Reifeprüfung im Juli 1957.

Das Medizinstudium begann ich im Wintersemester 1957/58 an der Friedrich-Alexander-Universität zu Erlangen. Im Oktober 1958 legte ich hier die naturwissenschaftliche Vorprüfung und im Juli 1960 die ärztliche Vorprüfung ab. Nach zwei Semestern an der Universität in Wien kehrte ich nach Erlangen zurück. Hier legte ich im März 1964 die ärztliche Prüfung ab. Vom Sommersemester 1959 bis zum Sommersemester 1963 hatte ich an den Universitäten Erlangen und Wien gleichzeitig Medizin und Psychologie studiert.

Im Mai 1964 begann ich die Medizinalassistentenzeit an der Städt. Kinderklinik in Nürnberg.

Fotodruck

- W. Hög, Erlangen, Brüxer Straße 9, (Nähe Röthelheimbad) Telefon 1636 [15336] -